Aus der brandenburgischen Provinzial-Landesirrenanstalt
zu Neu-Ruppin.

Zwei Fälle fortgeschrittener Friedreich'scher Krankheit bei zwei Geschwistern.

Inaugural - Dissertation

der

hohen medizinischen Fakultät der Landes-Universität Rostock

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshülfe

vorgelegt von

Wilhelm Dugge

aus Rostock

Assistenzarzt an der brandenburg. Prov. Landesirrenanstalt zu Neu-Ruppin.

Rostock
Carl Hinstorffs Buchdruckerei
1903.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Grossherzoglichen Landes-Universität zu Rostock.

Meinem Bruder

dem Stadtphysikus in Rostock

Dr. med. Carl Dugge.

Vor nunmehr 40 Jahren, im Jahre 1863, gelang es Friedreich, von der grossen vagen Rubrik der Tabes dorsalis auf Grund 6 selbstbeobachteter Fälle, die bisher bei den damals noch mangelhaften Kenntnissen der spinalen Erkrankungen unter den Kollektivbegriff der Tabes dorsalis schlechthin fielen, eine neue, engumschriebene und wohlbegründete Krankheitsform abzugrenzen, nachdem erst einige wenige Jahre vorher Duchenne das Bild der echten Tabes scharf gezeichnet hatte. Die Abtrennung dieser familiär auftretenden Krankheitsform hat im Lauf der Jahre immer mehr Anerkennung gefunden, wenngleich es an Kontroversen über die Zugehörigkeit späterer kasuistisch mitgeteilter Fälle zu dieser von Friedreich als „Hereditäre Ataxie" bezeichneten neuen Krankheitsform in der Literatur nicht fehlt. Durch das Bestreben kritischer Vergleichung der später mitgeteilten Fälle mit dem durch Friedreich so klar und deutlich vorgezeichneten Urbild sind die reinen Fälle Friedreich'scher Krankheit — ein Name, der auf den Vorschlag Brousse's erst 1882 allgemein an-

genommen wurde – zwar erheblich zusammengeschrumpft, doch ist dadurch wie besonders durch gute Sektionsbefunde und last not least bessere Kenntniss einer Anzahl von Krankheiten, die nahe zu stehen schienen, eine noch schärfere Umgrenzung ermöglicht. Bis auf den heutigen Tag jedoch ist diese scharfe Umgrenzung noch nicht völlig abgeschlossen, so dass vor noch nicht allzu langer Zeit auf Marie's Vorschlag eine Reihe von Fällen als Hérédo-ataxie cerebelleuse abgesondert wurde. Schultze, der als Assistent von Friedreich dessen Fälle selbst mit beobachtet und die Sektionsbefunde untersucht und veröffentlicht hat, fordert folgende 12 Symptome:

1) Das familiäre Auftreten.
2) Entstehung in der Pubertätszeit.
3) Progressive Tendenz.
4) Ataxie.
5) Schwankender Gang und Stand.
6) Mangel der Patellarreflexe.
7) Die sich später entwickelnde Sprachstörung.
8) Nystagmus.
9) Skoliose.
10) Die schliesslich eintretende Unmöglichkeit des Gehens.
11) Das lange Erhaltenbleiben der Sensibilität und
12) der normalen Blasen- und Mastdarmfunktion.

Meine Absicht ist es nun, 2 neue, im Wesentlichen typische Fälle Friedreich'scher Krankheit mitzuteilen.

Fall I.

Anamnese.

Martha Bohn, 35½ Jahre alt, aus Gross-Schönebeck, Kreis Niederbarnim. Aufgenommen in die Brandenburgische Provinzial-Landesirrenanstalt zu Neu-Ruppin am 28. XII. 1899.

I. Anamnestische Daten aus dem ärztlichen Fragebogen, der der Aufnahme zu Grunde lag:

Die Mutter war geistig gesund und starb vor 3 Jahren an Gebärmutterkrebs; der Vater lebt und ist gesund. Beide sind blutsverwandt: Geschwisterkinder. Die jüngere Schwester — siehe unten Fall II — ist ähnlich erkrankt. Die ersten Krankheitssymptome zeigten sich zwischen dem 12. und 14. Lebensjahre. Nach Angabe des Vaters sollen zunächst epileptiforme Anfälle aufgetreten sein, die sich im Lauf von 4—6 Jahren völlig verloren; dann seien die während der Anfälle aufgetretenen und einige Zeit nachher persistierenden Lähmungserscheinungen nicht mehr wie anfangs zurückgegangen. Die Schulleistungen waren nur mittelmässige. Patientin kann weder gehen noch stehen und nur dann sitzen, wenn am Stuhl eine hohe Rückenlehne und noch Seitenlehnen sind. Eine deutliche Abnahme der Geisteskräfte machte sich bemerkbar.

II. Auszug aus dem Aufnahmebefund vom 1. I. 1900:

Schädelknochen auf Druck oder Beklopfen schmerzfrei: Pupillarreaktion auf Lichteinfall und

Nahblick prompt. Kein Zungenzittern. Gleichmässige Gesichtsinnervation. Herzaktion beschleunigt, 120 Schläge in der Minute, jeder 10.—15. aussetzend. Puls klein, weich. Herztöne rein. Lungen und Bauchorgane ohne Besonderheiten. Die Arme sind frei beweglich, alle Bewegungen aber etwas ungeschickt, werden mit übermässigem Kraftaufwand ausgeführt. Bewegungen des Kopfes sind frei. Ein Erheben des Rückens von der Unterlage gelingt nur mit Hülfe der Arme unter grosser Anstrengung und unter starker Krümmung des Rückens. Die Beine liegen schlaff ausgestreckt auf der Unterlage, Füsse in Spitzfussstellung. Bewegungen im Fussgelenk aktiv nur andeutungsweise möglich, passiv bis etwa 30°. Sonst passive Bewegungen in anderen Gelenken frei. 2.—5. Zehe garnicht, grosse Zehe minimal aktiv beweglich. Knie werden bis zu 30° mit einem Ruck gebeugt und fallen dann zur Seite um; zur Streckung lässt Patientin das Bein auf der Unterlage entlang gleiten. Strecken des Unterschenkels bei gebeugtem Oberschenkel in Rückenlage unmöglich. Beim Sitzen auf dem Bettrand mit herabhängenden Beinen können die Unterschenkel mit grosser Anstrengung gestreckt werden, sinken dann aber sofort wieder herab. Bei gebeugtem Knie Dorsalflexion der Füsse bis 30° ausführbar. Beim Stehversuch sofort Spitzfussstellung und Umstürzen ohne Unterstützung. Beckenmuskulatur ganz leistungsunfähig. Elektrische Erregbarkeit in den unteren Extremitäten herabgesetzt, keine Entartungsreaktion. Dabei besteht eine so grosse Empfindlichkeit, dass die

Kranke schon bei schwachen galvanischen Strömen über lebhaftes Brennen und Stechen klagt. Tastempfindung ungestört. Blase und Mastdarm funktionieren normal. Urin frei von Eiweiss und Zucker. Schlaf und Appetit gut; ein gewisser Galgenhumor scheint die Patientin während ihrer langen Krankheit erfasst zu haben, stets heitere Stimmung. Die Intelligenz ist intakt, auch sonst keine Zeichen geistiger Störung. Sprache mit nasalem Beiklang, sonst ungestört.

III. Beobachtung über das körperliche und geistige Verhalten der Kranken während des Aufenthalts in hiesiger Anstalt:

Patientin ist sehr schwer beweglich und stets heiterer Stimmung. Ihre Bedürfnisse äussert sie rechtzeitig und ist daher quod vesicam et anum immer sauber Bei gutem Wetter wird sie tagsüber auf die Veranda in einen Lehnstuhl gesetzt, der reichlich mit Kissen ausgepolstert ist. Die Bewegungen, die bald mehr, bald weniger ausfahrend und unsicher sind, nehmen successive an ataktischer Störung zu. Die Sprache wird zusehends undeutlicher, ebenso nimmt der Nystagmus an Intensität zu. Im vorigen Jahre konnte Patientin nicht mehr im Lehnstuhl sitzen, sondern wurde im Bett auf die Veranda gerollt. Stehen und Gehen selbstverständlich unmöglich. Sensibilität ungestört. Ausgeprägtes Babinski'sches Phänomen. Eine gewisse geistige Schwäche macht sich bemerkbar, insofern als die Kranke trotz der Schwere ihres Leidens und der dauernden jammervollen Hülflosig-

keit ein fortgesetzt kindliches Wesen an den Tag legt und in gehoben euphorischer Stimmung sich befindet. Der Intellekt ist bei der Schwierigkeit der Sprache schwer zu prüfen. Das Gedächtnis scheint nicht gelitten zu haben, Vergesslichkeit oder Schwerbesinnlichkeit wurde nie beobachtet. Patientin macht den Eindruck, als sei sie auf der geistigen Entwickelungsstufe, auf der sie sich zur Zeit des Ausbruchs der Krankheit befand, stehen geblieben.

Status praesens vom Winter 1902/03.

Ziemlich grosses, kräftig gebautes Mädchen in sehr gutem Ernährungszustand; Muskulatur und Panniculus adiposus gut entwickelt. Pat. liegt ruhig im Bett, die Arme liegen parallel dem Rumpf schlaff auf der Bettdecke und werden in Ruhe gehalten. Die Beine sind ausgestreckt und ebenfalls in Ruhe, die Füsse sind nach aussen gedreht und in starker Spitzfusstellung, die grosse Zehe dorsal —, die übrigen plantarflektiert.

Am Schädel ist ausser der sehr hohen, breiten gewölbten Stirn nichts Auffälliges zu bemerken; der Kopf liegt gerade auf der Unterlage und wird nur dann zur Seite bewegt oder leicht erhoben, wenn Pat. das, was sie gerade sehen will, durch ausschliessliche Bewegung der Bulbi nicht in ihren Gesichtskreis bekommt; die Bewegungen haben dann, namentlich das Erheben von der Unterlage,

etwas mühsam forciertes an sich und werden offenbar mit unnötig grossem Kraftaufwand ausgeführt. Auf das Verhalten der Gesichtsmuskulatur beim Sprechen gehe ich an späterer Stelle noch genauer ein. Der Schädel ist auf Druck oder Beklopfen nirgends schmerzhaft. Die beiden Gesichtshälften sind gleichmässig innerviert, die Zunge wird gerade und ohne Zittern ausgestreckt und draussen gehalten, der Mund spitzt sich beim Pfeifen symmetrisch zu, doch treten gleichzeitig in der übrigen Gesichtsmuskulatur Zwangsmitbewegungen auf, wodurch dann die seltsamsten Verzerrungsbilder zustande kommen. Die Gaumenbögen heben sich gleichmässig mit median herabhängendem Zäpfchen beim Anlauten, Rachenwürgreflex leicht auslösbar.

Die höheren Sinne: Geruch, Geschmack, Gehör, Gesicht sind völlig intakt. Sobald jedoch Funktionen motorischer Art dabei in stärkerem Masse erforderlich sind, treten sofort ataktische Störungen auf.

So bei den Augen. Beiderseitiger Lidschluss normal, kein Strabismus, Bewegungen der Bulbi korrespondierend und nach allen Richtungen ausgiebig und unbehindert, doch tritt dabei, beim Fixieren seitlich gelegener und beim Verfolgen von einer zur anderen Seite bewegter Gegenstände am stärksten, oszillatorischer Nystagmus auf; nach etwa 15—20 Zuckungen erfolgt eine nur ganz kurze Zeit anhaltende Fixierung mit ruhigstehenden Augen, worauf dann wieder der Nystagmus in gleicher Stärke wie vorhin einsetzt. Patientin ermüdet bei

diesen Versuchen ziemlich rasch und bedarf einer Erholung zur Fortsetzung. Trotzdem liest sie fast täglich mit Unterbrechungen einige Stunden Romane. Beide Pupillen sind gleichweit, reflektorische und akkommodative Reaktion beiderseits prompt. Der Nystagmus nimmt mit steigender Akkommodation zu. Keine Diplopie, keine Scheinbewegung unbewegter Objekte.

Wie schon erwähnt, ist das Facialisgebiet intakt; es sind alle Bewegungen wie: Stirnrunzeln, Backenaufblasen, Lachen, Pfeifen ausführbar, doch treten stets Mitbewegungen in anderen, zum jeweiligen Zweck nicht erforderlichen Muskelgruppen auf: beim Pfeifen wird gleichzeitig die Stirn gerunzelt u. dgl. m. Will Patientin sprechen, so sieht man am Mienenspiel die dazu nötige Anstrengung, die gesammte mimische Muskulatur tritt in Aktion, es wird ganz tief inspiriert, der Atem unter Umständen bis zur leichten Cyanose des ganzen Gesichts angehalten, und dann endlich erfolgt, nachdem Pat. die nötige koordinatorische Muskeleinstellung gemacht hat, explosiv die beabsichtigte Antwort, bei der regelmässig die Deutlichkeit vom ersten bis zum letzten Wort abnimmt bis zur völligen Verschwommenheit in der Artikulation, so dass die Sprache dadurch einen teils skandierend-explosiven, teils verwaschenen, lallenden Charakter bekommt. Die Mitbewegungen im Gesicht halten während der ganzen Sprechzeit ohne Unterbrechung an. Beabsichtigt Pat. einen längeren Satz zu sprechen, so bringt sie das nur mit Hülfe mehrerer Pausen fertig, die um

so grösser werden, je länger das Sprechen dauert, so dass auch hier wie beim Sehen eine Ermüdbarkeit sich offenbart. Bei schwierigen Worten, wie: 3. reitende Artilleriebrigade, konstantinopolitanisch u. a. m. hat die Sprachstörung eine gewisse Ähnlichkeit mit derjenigen im paralytischen Endstadium oder im Zustand hochgradiger Betrunkenheit, was die Verschwommenheit anbetrifft. Zuweilen ist deutlich zu beobachten, wie Pat. die Muskeln richtig auf das erste Wort eingestellt hat, dann aber die Stimmgebung im gegebenen Augenblick verpasst und nun erst wieder nach einer kleinen Pause von neuem sich zum Sprechen vorbereitet. An manchen Tagen tritt dieses Fehlschlagen — wie ich es nennen möchte — häufiger auf, während zu gewissen Zeiten wiederum das Sprechen so glatt und verhältnissmässig so deutlich, auch mit geringeren Mitbewegungen, von statten geht, dass auch Ungeübte mit Leichtigkeit die Kranke verstehen können, was sonst nur an diese Sprechweise gewöhnten Personen — Arzt und Pflegepersonal — möglich ist, und auch denen oft genug nur, wenn sie mit gespannter Aufmerksamkeit zuhören und — — — zusehen.

Am Thorax sind bei der bestehenden Adipositas alle Gruben und Furchen verstrichen, wobei die ausserordentlich geringe Entwickelung der Brüste auffallend ist. Die obere Brustwirbelsäule weist eine leichte Kyphose sowie eine schwache Skoliose nach rechts auf, die durch linksseitige Ausbiegung der Wirbelsäule in den unteren Teilen wieder

kompensiert wird. An keiner Stelle besteht Druckempfindlichkeit. Die Lungenuntersuchung ergiebt perkutorisch überall vollen, tiefen, langen Schall, auskultatorisch vesikuläres Atmungsgeräusch. Herztöne rein, Herzaktion beschleunigt, 110 in der Minute, alle 5—6 Sekunden aussetzend, bezw. unregelmässig, flatternd; Herzdämpfung nicht verbreitert; Puls klein, weich; Gefässrohr elastisch.

Bauchorgane ohne Besonderheiten; infolge der dauernden Bettlage besteht Neigung zu Obstipation. Kein Dekubitus. Menses im Jahre 1900 regelmässig, 1901 nur 4 Mal im IV., VI., X., XI. Monat, 1902 9 Mal aufgetreten, keine Beschwerden.

Blase und Mastdarm funktionell ohne Störung.

Muskulatur an den oberen Extremitäten gut entwickelt, keine Umfangsunterschiede an korrespondierenden Stellen beider Arme. Kein Spasmus; aktive und passive Streckung im Ellbogengelenk ad maximum ausführbar. Rohe Kraft ungeschwächt, links 35 kg., rechts 45 kg. (Dynamometer). Analog geschieht das Anstemmen der Beine mit einer der Muskulatur entsprechenden Stärke. Wenn Pat. unbeschäftigt ist, liegen beide Arme entweder schlaff mit fast ganz geöffneter supinierter Hand neben dem Körper auf der Bettdecke, meist ohne bewegt zu werden, oder eine und beide auf dem Leib, Volarfläche nach unten, ebenfalls meist in Ruhe. Nur hin und wieder ein leichtes Anheben des Armes bei Ruhen der Hände auf der Unterlage oder ein leichtes tappendes Spielen der Finger. Der Rumpf ruht einem schräge gegen eine Ecke gestellten, schlapp

gefüllten Mehlsack vergleichbar mit ellipsoïder Konvexität der Wirbelsäule halb aufrecht gegen Stützkissen, wobei der Kopf eines besonderen Kissens bezw. Kissenwulstes bedarf, um nicht vorn- oder hintenüber zu sinken. Das unbewegte Gesicht hat etwas maskenartig Starres an sich. Die Beine sind gerade ausgestreckt, die Füsse leicht nach innen rotiert, plantarflektiert, die Zehen dorsalflektiert: Spitzfussstellung. Wie in den ruhenden Armen, so treten auch in den Beinen zeitweilig ruckweise Bewegungen auf, die etwas stärkere Exkursionen beschreiben, wie an den oberen Extremitäten.

Gegenüber der statischen, nur in geringem Masse, aber doch deutlich ausgeprägten Ataxie tritt die lokomotorische weit auffälliger in die Erscheinung. Schon beim blossen Heben des Kopfes treten seitliche Schwankungen desselben, Verzerrungen im Gesicht und Mitbewegung völlig unnötiger Muskelgruppen auf, die Arme schlenkern herum, die Beine werden angezogen u. dgl. m. Ein spontanes Aufrichten im Bett ist nur mit unendlicher Mühe und Anstrengung möglich; Pat. macht zunächst den Rücken noch krummer, wie er in der Ruhe schon ist, neigt den Kopf ganz vornüber bis auf die Brust, stützt beide Arme fest auf die Längsseiten des Bettes und schwankt dann so lange von einer Seite zur anderen, bis sie fast aufrecht sitzt, um sich alsdann mangels jeder Stütze im Rücken wieder auf die Unterlage zurückfallen zu lassen. Heben der gestreckten Beine ist ganz unmöglich, einer diesbezüglichen Aufforderung kommt Pat. in der Weise

nach, dass die Beine angezogen werden, dabei aber die Füsse auf dem Bett schleifen, und die Kniee ungewollte seitliche Bewegungen ausführen. Sobald dann das Maximum der aktiven Beugungsmöglichkeit erreicht ist, etwa ein rechter Winkel, fallen die Beine schlaff wieder in die gestreckte Ruhelage zurück. Passiv lässt sich völlige Beugung beiderseits ausführen. Kein Spasmus. Beide Beine haben fast bis zum Knie hinauf eine erniedrigte Temperatur und sind vorübergehend leicht ödematös. Am schönsten tritt die lokomotorische Ataxie zu Tage beim Kniehackenversuch: Pat. rutscht mit dem einen Fuss am andern Unterschenkel entlang, in die Nähe des Knies gelangt, sucht sie den Fuss heraufzuheben, dabei fällt das Bein nach aussen um: je mehr sie sich bemüht, desto vergeblicher werden die Versuche, und ganz erschöpft erklärt sie nach diesem Bewegungswirrwarr: „Das kann ich nicht. Her Doktor, wenn Sie mir helfen, geht's besser.“ Auch der übrige Körper gerät in Mitarbeit, das Gesicht wird verzogen, beide Arme hantieren in der Luft herum.

Ebenfalls stark ausgeprägt sind die lokomotorisch-ataktischen Störungen in den Armen. Pat. ist nicht imstande, die Finger maximal zu strecken, nur bis etwa 160^0 gelingt dies; ebensowenig können einzelne Finger bei zur Faust geballter Hand gestreckt werden, stets gehen die übrigen Finger mit. Dagegen ist eine passive Überstreckung des II. bis V. Fingers im Karpo-Metakarpalgelenk mit Leichtigkeit zu bewirken. Der Daumen ist meist in die hohle Hand hineingebeugt und bei Bewegungen der

Finger, wie sie zum Greifen, Essen, Lesen u. s. w. nötig sind, am wenigsten ataktisch behindert. Die Interossei sind atrophisch, so dass Spreizung der Finger nur in kaum nennenswertem Umfange ausgeführt werden kann. Beschäftigt man sich mit der Patientin, sei es durch Unterhaltung, sei es zu Untersuchungszwecken, so wird die vorhin angedeutete statische Ataxie in den Fingern und auch im Arm bedeutend stärker: die Hand wird bald proniert, bald supiniert, die Finger gebeugt, gestreckt, der ganze Arm leicht gehoben, der Unterarm liegt bald gestreckt neben dem Rumpf, bald in Beugung auf dem Leib. Auf Aufforderung, ganz ruhig liegen zu bleiben, ist Pat. kurze Zeit imstande, diese Mitbewegungen durch ihren Willen zu unterdrücken, doch nur auf kurze Zeit, dann geht's in bisheriger Stärke wieder von Neuem los. Interessant sind die Versuche, zu deren Ausführung der ganze Arm und die Hand mit den einzelnen Fingern gleichzeitig in Aktion treten müssen. Soll Pat. einen vorgehaltenen Finger erfassen, so erhebt sie zunächst den Arm annähernd in der beabsichtigten Richtung, mit einem Ruck ist sie über's Ziel hinaus, macht in der Luft mit den Fingern Greifbewungen, fährt mit dem Unterarm im Bogen seitlich am Ziel vorbei, bald ist der Arm zu hoch, bald zu tief, bald rechts, bald links vom Ziel; ebenso beschreibt die Hand durchaus ungeeignete Pronations- und Supinationsdrehungen, kurz, es entsteht ein wahres Chaos von ataktisch ausfahrenden Bewegungen, selbst der unbeschäftigte andere Arm, der Kopf, die Beine

arbeiten mit, bis endlich, endlich der Zweck erreicht ist. Dann lässt sie den Arm wieder schlaff auf die Bettdecke herunterfallen, sichtlich erfreut über das Resultat ihrer Bemühungen. Das Experiment des Aneinanderbringens der gestreckten Zeigefinger geschieht unter ganz groben Zickzackbewegungen, indem gleichzeitig die übrigen 4 Finger leicht spreizende und schnellende Mitbewegungen machen. Soll Pat. mit der Hand einen Kreis in der Luft beschreiben, so versucht sie das ebenfalls mit weit ausfahrenden Bewegungen auszuführen. „Allein kann ich das nicht ordentlich, erklärt sie, dabei müssen Sie mir schon helfen.“ Essen kann sie noch allein ohne Hülfe, doch schüttet sie aus dem Löffel oft vorbei, obwohl sie möglichst nur den Unterarm dabei benützt und den Kopf weit vornübergebeugt hält. Verschieden dicke Bücher unterscheidet Pat. bei geschlossenen Augen sicher, doch nur bei gröberen Differenzen. Ebenso erkennt sie ungleiche Münzen, 3 Mark- und 1 Markstück, durch das Tast- bezw. Muskelgefühl als solche, letzteres wird als 5-Pfennigstück gedeutet. Das Fassen von Münzen von der Tischplatte aus bereitet ihr sichtliche Schwierigkeiten und wird nur unter Zuhülfenahme beider Hände vollbracht. Das Umdrehen eines zwischen den Fingern frei in der Luft gehaltenen Geldstücks ist ihr unmöglich, fast jedesmal lässt sie es fallen, mit beiden Händen gelingt es. Dass das Schreiben der Pat. ganz unmöglich ist, bedarf wohl als selbstverständlich keiner besonderen Erwähnung.

Ergänzend sei noch bemerkt, dass der Grad der Ataxie an verschiedenen Tagen verschieden ist, so dass dieselben Versuche bald mit grösserer, bald mit geringerer Schwierigkeit resp. Sicherheit ausgeführt werden.

Subjektive Schmerzempfindungen hat Pat. nur in den Beinen, in den Armen nie. Die Intensität ist sehr wechselnd; zuweilen, wenn auch selten, erreicht sie eine solche Höhe, dass der Kranken die Thränen nur so herunterlaufen aus Verzweiflung, ein Umstand, der bei der sonst bestehenden gehoben euphorischen Stimmung ganz besonders in's Gewicht fällt für die Schätzung der Höhe der Gefühlsalteration. Qualitativ schildert sie die Empfindung als taubes Gefühl, wie wenn ihr die Beine eingeschlafen wären und nun wieder aufwachten (NB. ein Gefühl, wie es wohl jeder schon des öfteren an seinen eigenen Gliedern durchgemacht hat). Abgesehen von diesen Parästhesieen in den unteren Extremitäten sind es dann noch die ebenfalls anfallsweise auftretenden, oft mehrere Tage anhaltenden Kopfschmerzen in der Stirngegend, unter denen unsere Kranke zu leiden hat. Auch palpitatio cordis stellt sich bisweilen ein, doch ohne Störung des subjektiven Wohlbehagens: „Mein Herz wird manchmal lustig" erklärt sie in unbändiger Freude über diesen Witz. Also Kopfschmerzen und Ameisenlaufen in den Beinen sind in diesem Falle die einzigen Klagen und Beschwerden bei der symptomatisch doch so vielgestaltigen traurigen Krankheit. Wahrlich ein beneidenswerter Effekt!

Die Empfindung für passive Bewegungen, selbst bei geringsten Exkursionen, ist intakt, analog das Lagegefühl der Gliedmassen. Nachzuahmen vermag die Kranke die einer Extremität gegebene künstliche Lage durch die andere natürlich nicht wegen der bestehenden Ataxie. Sie antwortet wohl richtig auf die Frage, was sie mit dem einen Arm oder Bein machen solle, doch bleibt es stets bei den verschiedentlichsten, unvollkommenen und vergeblichen Bemühungen.

Das Temperaturunterscheidungsvermögen ist herabgesetzt und bei geringen Unterschieden unsicher, nur bei grossen Differenzen werden richtige Angaben gemacht und auch dann erst bei ziemlich langer flächenhafter Einwirkung. Die Versuche wurden mittelst mit verschieden temperiertem Wasser gefüllter Reagenzgläser angestellt und zwar so, dass abwechselnd die untere Kuppe und die Längsseite auf die Haut gebracht wurden. Das Resultat war, dass nur bei ganz erheblichen Differenzen sichere Wahrnehmung erfolgte bei Anwendung der Kuppe, bei der Längsseiteneinwirkung dagegen kleine Gradunterschiede erkannt wurden. Am feinsten reagierte sie im ganzen Ausbreitungsgebiet des Trigeminus.

Korrespondierend ist die Schmerzempfindung bei Nadelstichen auch hier am promptesten, während sie an den übrigen Körperstellen mehr oder weniger herabgesetzt ist. Nur im Gesicht wird sicher Stecknadelknopf und -spitze, einfache und doppelte Berührung auseinandergehalten; an zweiter Stelle stehen bezüglich der Empfindungsfeinheit qualitativ

und quantitativ dann die Fingerkuppen. An den übrigen Stellen der Haut erfolgt eine Reaktion nur auf tieferes Einstechen, auch wird manchenorts mehrmaliges Stechen als einmalig angegeben. Die periphere Projektionsfähigkeit, der sogenannte Ortssinn, ist überall erhalten: Patientin giebt stets den Ort der jedesmaligen Einwirkung richtig an. Am Fussrücken und Unterschenkel beiderseits finden sich fleckweise unregelmässig begrenzte, kleine anästhetische Bezirke, deren Lage nicht symmetrisch zu einander ist. Verlangsamt ist die Leitung nicht, da jedesmal, wenn überhaupt, die Reaktion prompt erfolgt.

Zum Schluss unserer körperlichen Untersuchung kommen wir zu der Prüfung der verschiedenen Reflexe, deren Ergebnis insofern besonders interessiert, als es zu später zu ziehenden Folgerungen bezüglich der Ausbreitung der pathologischen Veränderungen im nervösen Centralapparat zum Teil wertvolles Material liefert.

Patellarreflex beiderseits völlig erloschen.
Kein Fussklonus.
Kein Achillessehnenreflex.
Antagonistischer Achillessehnenreflex nicht vorhanden.
Vom Periost der Tibia kein Reflex auszulösen.
Fusssohlenstrichreflex lebhaft.
Babinski'sches Phänomen sehr stark ausgeprägt.
Inguinalreflex L stärker wie R.
Keine Bauchreflexe.
Am Schulterblatt und Handrücken keine Reflexe.
Biceps- und Trice psreflex nicht vorhanden.

Pektoralisreflex R stärker wie L.
Mentalisreflex selten auszulösen.
Zygomatikus- und Supraorbitalisreflex prompt.

Bevor ich zum zweiten Fall übergehe, möchte ich nicht unterlassen, auf das auffällige körperliche Verhalten der Kranken bei den Untersuchungen mit einigen kurzen Worten einzugehen. Am jedesmaligen Beginn der Untersuchung sitzt Pat ruhig und in der oben skizzierten Haltung im Bett. Im weiteren Verlauf nun, besonders wenn man sich gleichzeitig mit ihr unterhält und sie dadurch zum Sprechen veranlasst, verstärken sich die ataktischen Störungen in raschem Tempo, fast proportional der Untersuchungsdauer. Die Sprache wird erschwert, in den Extremitäten laufen die geschilderten Mitbewegungen ab, Pat. giebt sich ersichtliche Mühe, alles das zu unterdrücken; dadurch verschlimmert sich nur die Sache, und mit Rücksicht auf die Kranke, deren euphorische Stimmung bereits einer depressiven zu weichen beginnt, muss die höchstens halbstündige Untersuchung abgebrochen werden.

Fall II.

Anamnese.

Anna Bohm, 33 Jahre alt, aus Gross-Schönebeck, Kreis Niederbarnim. Aufgenommen in die Brandenburgische Provinzial-Landesirrenanstalt zu Neu-Ruppin am 28 XII. 1899.

I. Anamnestische Daten aus dem ärztlichen Fragebogen, der der Aufnahme zu Grunde lag:

Patientin, die eine ähnlich — siehe Fall I. — erkrankte ältere Schwester hat, war bis zum 14. Lebensjahr ziemlich gesund; dann traten Lähmungen in den Beinen auf, das Gehen wurde immer schlechter und im Alter von 20 Jahren hörte es ganz auf. Es besteht eine gewisse Muskelerschlaffung. Die Krankheit begann mit Schwäche in den unteren Extremitäten, weswegen Pat. den Schulbesuch abbrechen musste. Die mit krampfartigen Erscheinungen verbundene Schwäche der Beine nahm trotz aller therapeutischen Eingriffe — unter anderen auch einer antiluëtischen Behandlung — so zu, dass Pat. seit vielen Jahren überhaupt nicht mehr gehen kann. Sensibilitätsstörungen fanden sich weder im Anfang, noch traten sie im weiteren Verlauf der Krankheit auf. Weiterhin erstreckt sich die „spastische Parese“ (?) auch auf die oberen Extremitäten, die jetzt gleichfalls fast völlig gelähmt sind. Ebenso traten im weiteren Verlauf Sprachstörungen ein. Nach vielem Ansetzen und Würgen stösst die Kranke die Worte krampfhaft hervor. Die Sprache ist lallend und fast unverständlich. Auch die geistigen Fähigkeiten sind in der letzten Zeit zurückgegangen. Pat. wird des Morgens aus dem Bett gehoben und auf einen Stuhl gesetzt, auf dem sie nun bis zum Abend sitzen bleibt. Sie ist nicht imstande, einen Schritt zu gehen, die oberen Extremitäten kann sie noch einigermassen gebrauchen.

Sie lächelt fast ständig und statt zu schreien, kreischt sie. Sie ist hilflos in jeder Lage.

II. Auszug aus dem Aufnahmebefund vom 1. I. 1900.

Pupillen gleichmittel weit, Lichteinfall- und Nahblickreaktion prompt Gesicht ausdrucklos, maskenartig. Der rechte Mundwinkel steht etwas tiefer, Stirnrunzeln beiderseits gleich. Beim Sprechen ist die Öffnung der rechten Mundhälfte weiter als die der linken. Die Lippen, besonders die obere, erscheinen dünn, und fühlen sich schlaff an. Die Zunge wird gerade und ohne Zittern herausgestreckt, ist grauweiss belegt. Herz, Lunge, Bauchorgane ohne Besonderheiten. Pat. liegt schlaff ausgestreckt auf dem Bett, kann wohl den Kopf von der Unterlage erheben, nicht aber den Rumpf; auch mit Unterstützung ist ihr dies nicht möglich, ebenso wenig mit Hülfe der Arme. Letztere liegen für gewöhnlich im Ellbogen- und Handgelenk gebeugt, in Supinationsstellung schlaff da. Die Muskulatur erscheint atrophisch. Die Reflexe sind erloschen. Alle Bewegungen werden kraftlos, ungeschickt, unter der Mitwirkung von anderen Muskeln ausgeführt. Sehr rasche Ermüdung. Pat. ist nur emporkletternd imstande, nach bestimmten Stellen ihres Kopfes zu fassen; vorgehaltene Gegenstände werden erst nach mehrfachen Versuchen erfasst. Pat. ist ausserstande, Gegenstände längere Zeit festzuhalten, z. B. entfällt Brot beim Essen oft ihren Händen, Getränke vermag sie nicht zum Munde zu führen. Die Sensibilität ist am ganzen Körper vollkommen erhalten. Die

elektrische Erregbarkeit der Muskulatur der Extremitäten ist stark herabgesetzt, so dass erst bei Strömen, die lebhafte Schmerzempfindung auslösen, Kathodenschliessungszuckungen auftreten, Anodenöffnungszuckung konnte nicht erzielt werden. Die Beine sind in der Ruhe leicht nach innen rotiert, der innere Fussrand gehoben, die Fussgelenke plantarflektiert: ausgesprochener Spitzfuss. Passiv können die Fussgelenke bis zum rechten Winkel extendiert werden; die anderen Gelenke sind passiv frei. Sehnen-Reflexe nicht auszulösen. Die Füsse fühlen sich kalt an, sind blaurot, leicht ödematös. Angeblich besteht öfter Reissen in ihnen. Will man die Pat. auf die Füsse stellen, so fällt sie sofort zusammen, setzt man sie auf, so sinkt sie nach Entfernung der unterstützenden Mittel sofort hintenüber. Die Sprache klingt nasal, macht der Pat. grosse Schwierigkeiten, ist undeutlich, manchmal lallend, manchmal etwas deutlicher, ohne dass sich gerade für bestimmte Buchstaben besondere Schwierigkeiten böten. Die Intelligenz erscheint nicht wesentlich vermindert, die Stimmung ist deprimiert. Sonstige Zeichen geistiger Erkrankung fehlen.

III. Beobachtung über das körperliche und geistige Verhalten der Kranken während ihres Aufenthaltes in hiesiger Anstalt.

Die in der ersten Zeit am augenfälligsten in die Erscheinung tretenden Symptome bestanden in klonischen Krämpfen der Beine, sehr erschwerter Sprache und ausgeprägtem Nystagmus. Die Krämpfe bestehen in anfallsweisen, kräftigen, kurzen Zuckungen

der Streckmuskeln der unteren Extremitäten, die oft so in intensiv werden, dass die Bettdecke weggeschleudert wird, und die Kranke nun hülflos daliegt. Parallel damit ist der Sprachakt besonders ataktisch, und der Kopf wird unruhig hin und her geworfen. Des weiteren gesellen sich periodisch auftretende intensive Schmerzen in den Beinen, die als Ziehen und Reissen angegeben werden, hinzu, unter denen unsere Pat. weit mehr wie ihre Schwester zu leiden hat. Sie jammert und weint bei derartigen Anfällen sehr heftig und verlangt unausgesetzt von der Pflegerin, dass diese ihr die Füsse gerade legen solle. Das Sitzen im Lehnstuhl hört auf, und dauernde Bettlage ist eine weitere der traurigen Folgen im Verlauf dieser unaufhaltsam fortschreitenden Krankheit. Während die Ataxie im allgemeinen nur sehr langsame Fortschritte macht, wird die Sprache in weit rascherem Tempo angestrengter und undeutlicher, oft bis zur völligen Unverständlichkeit.

Nach ½jährigem Aufenthalt bei uns nässte Pat. zum ersten Mal ein und war sehr unglücklich darüber. Später kam noch zeitweilige incontinentia alvi hinzu, infolgessen die Empfindlichkeit, Depression und Weinerlichkeit sich wesentlich verstärkten.

Trotz alledem ist es erstaunlich, wie Pat. jedesmal durch einen kleinen Scherz, ein freundliches Wort, eine Aufmerksamkeit von Seiten des Arztes plötzlich ermuntert wird und in hellste Freudenkundgebungen ausbricht Sie strahlt förmlich in kindlichem Uebermut und kreischt laut auf. Die

Prüfung auf intellektuelle Fähigkeit ist natürlich sehr erschwert, doch scheint Pat. nicht weniger davon zu besitzen wie ein Kind in dem Alter, in welchem sie erkrankte. Vergesslichkeit oder Schwerbesinnlichkeit wurde nie beobachtet.

Status praesens vom Winter 1902/03.

Mittelgrosses Mädchen in gutem Ernährungszustand und mit kräftigem Fettpolster liegt ganz flach horizontal in einem Kastenbett, Beine nebeneinander ausgestreckt, Arme schlaff neben dem Rumpf, Kopf meist zur Seite geneigt, wird öfters hin und her geworfen. Kopfform ohne Besonderheiten, Kopfumfang 58 cm. Kopfknochen auf Druck oder Beklopfen schmerzfrei. Ohrläppchen nicht angewachsen. Gesichtsausdruck von wachsartiger Leblosigkeit und Steifigkeit. Mundspalte senkt sich etwas nach rechts. Die verdünnten Lippen sind schlaff im Gewebe und lappig vorgewulstet. Zunge wird gerade und ohne Zittern ausgestreckt, doch wird der Unterkiefer dabei nicht ruhig gehalten.

Herz, Lungen, Bauchorgane normal. Puls regelmässig, kräftig. Gefässrohr elastisch.

Geruch, Gehör, Geschmack qualitativ und quantitativ intakt.

Augen: Lidschluss ohne Störung, prompt, auf Kommando kann jedes Lid für sich geschlossen werden. Kein Strabismus. Pupillen sind gleichmittelweit und ziehen sich auf Lichteinfall prompt,

auf Nahblick etwas träge zusammen. Die Blickrichtungsfähigkeit ist in allen Meridianen ausgiebig vorhanden; auch hier, besonders beim Blick nach oben und beim Verfolgen eines langsam von einer zur anderen Seite vorüberbewegten Gegenstandes sowie beim längeren Fixieren und bei Annäherung eines fixierten Objektes deutlicher, beiderseits korrespondierender Nystagmus, doch schwächer wie — Fall I. — bei der älteren Schwester. Rasche Ermüdung. Sehvermögen vollständig erhalten.

Beim Pfeifen wird der Mund nach rechts verzogen, der gesammte mimische Apparat tritt in Aktion, die Stirn wird gerunzelt, die Augen sind weit aufgerissen, so dass das ganze Gesicht verzerrt erscheint. Dieselben ataktischen Begleiterscheinungen von Seiten der Gesichtsmuskulatur zeigen sich in noch gesteigertem Masse bei Sprechversuchen — ich betone: Versuchen, denn bei dem, was die Kranke produziert, kann von einem eigentlichen Sprechen nicht mehr die Rede sein. Ausserdem zeigen sich noch ataktische Mitbewegungen in den Schultern, der Halsmuskulatur, den Armen, ja sogar die Beine geraten mitunter in lebhafteste Thätigkeit bei der enormen Anstrengung, die Pat. bei jedem Wort machen muss. Zunächst erfolgt ein ganz tiefes Inspirium, dann die koordinatorische Einstellung auf den Vokal des betreffenden Wortes und endlich das explosiv mit unnötigem Luftverbrauch lang hervorgestossene Wort. Mehr wie ein Wort zur Zeit bringt sie nie heraus und oft genug auch gar nichts, alle Versuche bleiben dann vergeblich. „Ja“

klingt wie h . . . . a a a a a a, „gut“ wie ein langgezogenes h . . . u u u u mit fast unhörbar nachgeschlagenem T, „nein“ wie h . . . ei . . . . etc. Wie ersichtlich, ist hier die Sprachstörung bedeutend weiter vorgeschritten wie in Fall I. und hat einen Grad erreicht, der wohl kaum noch mehr steigerungsfähig sein dürfte.

Ein Erheben des Rumpfes ist unmöglich, nur der Kopf wird noch etwas gehoben. Beim passiven Aufrichten ist die Wirbelsäule stark kyphotisch gekrümmt mit einer leichten lumbalen Dextroskoliose, beim Aufhören der Unterstützung rollt sie gewissermassen in die alte horizontale Strecklage zurück.

In den Armen dokumentiert sich in der Ruhe eine bedeutende statische Ataxie, die sich als lokomotorische bei allen Manipulationen enorm steigert. Soll Pat. nach einem vorgehaltenen Finger greifen, so hebt sie unter den seltsamsten Gesichtsverzerrungen den fast gestreckten Arm mit groben Seitenschwankungen zunächst bis zur Vertikalen und sucht nun das Ziel zu erreichen; ist sie dann in die Nähe desselben gelangt, so ist sie unfähig, mit den Fingern zuzufassen und lässt, wenn nicht schnell, um Verletzungen zu vermeiden, der Arm am Handgelenk gepackt wird, denselben direktionslos ohne Hemmung wieder zurückfallen, wobei wiederholt Aufschlagen auf die erhöhten Bettkanten vorgekommen ist. Bei derartigen Störungen ist es natürlich ausgeschlossen, dass sie z. B. selbst isst;

löffelweise wird sie von der Pflegerin gefüttert. Die rohe Muskelkraft ist ziemlich ungeschwächt in den Armen wie in den Beinen erhalten. Passiv sind alle Gelenke, wenn nicht gerade willkürlich gespannt wird, maximal beweglich ohne subjektive Schmerzempfindung. Nirgends Spasmen, nirgends Kontrakturen. Ein Unterschied im Umfang korrespondierender Stellen an den unteren und oberen Extremitäten links und rechts besteht nicht. Beide Unterschenkel sind nebst den in ausgesprochener Spitzfussstellung befindlichen Füssen zeitweise leicht ödematös und temperaturerniedrigt. Aktiv beträgt der Beugungsgrad in beiden Kniegelenken etwa 50°. Beim Versuch, einen Fuss dorsal zu flektieren, wird das ganze Bein gebeugt, angezogen und leicht gehoben, auch die andere Seite gerät in Mitarbeit. Der Kniehackenversuch fördert ein trauriges, jammervolles Bewegungsdurcheinander zu Tage, das sich kaum erhebt über leichte Ansätze zu den Muskelaktionen, die sich folgerichtig zur Erreichung des beabsichtigten Effektes abspielen müssten. Dabei sieht man der Pat. deutlich an, welchen Kraftaufwand sie aufbietet, um der gestellten Aufgabe zu genügen.

Auch das Sitzen ist seit geraumer Zeit unmöglich geworden, so dass die Defaekation ins Stechbecken erfolgen muss.

Blase und Mastdarm inkontinent.

Anfallsweise hat die Kranke an sehr heftigen Schmerzen in den Beinen zu leiden, deren Charakter sie zwar selbst wegen der hochgradigen Sprach-

störung nicht zu schildern vermag, die jedoch auf Grund eingehender, nur mit Ja oder Nein zu beantwortenden Fragen sich als ähnlich denjenigen bei der Schwester — Fall I. — erweisen. Subjektiv erscheint die Intensität bei der ausserordentlichen Empfindlichkeit der Pat. als sehr gross, sie jammert und stöhnt in einer Weise, die in ihrem eigenen und der Mitkranken Interesse sogar zeitweise Morphiuminjektionen notwendig machte. Sie verlangt bei derartigen Schmerzanfällen von der Pflegerin fortgesetzt, dass ihr die Beine gerade gelegt werden sollen. Auch treten im Gefolge dieser Parästhesieen häufig so kräftige ruckweise Zuckungen auf in beiden Beinen, dass die Bettdecke weggeschleudert wird. Hülflos und nackt liegt sie dann da, ein Bild des Jammers, denn Pat. leidet in bedauernswertem Gegensatz zu ihrer stets gutgelaunten und zu Scherzen aufgelegten Schwester seelisch ganz kolossal unter ihrer Krankheit; äusserte sie doch mehr wie einmal, sie wolle nicht mehr leben, sie möchte doch lieber für ihre Schwester Martha sterben. In den übrigen Körperteilen keine Parästhesieen.

Das Gefühl für die Lage der Gliedmassen, die Muskelsensibilität, ist erhalten.

Die Sensibilität ist herabgesetzt und zwar in etwas höherem Grade in den oberen wie in den unteren Extremitäten. Nadelstiche werden erst bei tieferem Eindringen in die Haut gespürt, 2 rasch aufeinanderfolgende Stiche verschmelzen in der Wahrnehmung oft zu einem einzigen Eindruck. Am feinsten ist die Sensibilität erhalten im Verbreitungs-

gebiet der Quintusäste, nur hier wird Stecknadelkopf und -spitze, einfache und doppelte Berührung, sicher unterschieden. Am ganzen Körper ist die periphere Projektionsfähigkeit, der sogenannte Ortssinn, völlig intakt, Pat. giebt stets den Ort der jedesmaligen Applikation richtig an. Keine verlangsamte Leitung.

Analog ist der Temperatursinn herabgesetzt. Reagensglaskuppen werden bei etwa Zimmertemperatur nicht gefühlt, lauwarm temperiert unsicher, sicher nur bei höheren Graden. Bei Anwendung der Längsseiten des Reagensglases jedoch wird jede kalte, warme, heisse Einwirkung einzeln als solche erkannt und von einer gleichzeitig andernorts applizierten verschiedenen Temperatur sicher unterschieden. Es sind also stets grössere Hautbezirke thermisch zu reizen, um Perzeption zu erzielen, so dass eine Thermhypästhesie vorliegt.

Verschieden dicke Objekte werden nur bei groben Differenzen als solche durch das Tastgefühl sicher wahrgenommen.

Zum Schluss der körperlichen Untersuchung das Prüfungsresultat der verschiedenen Reflexe:

Patellarreflex beiderseits völlig erloschen.

Kein Fussklonus.

Kein Achillessehnenreflex.

Periostale Reizung der Tibia ohne Reaktion.

Starker Fusssohlenstrichreflex.

Babinski'sches Phänomen — siehe Fall I. — sehr lebhaft.

Inguinalreflex beiderseits negativ.

Keine Bauchreflexe.

Am Schulterblatt und Handrücken keine Reflexe.

Biceps- und Tricepsreflexe fehlen.

Pektoralisreflex rechts deutlich vorhanden, links unsicher, eher negativ.

Mentalisreflex selten auszulösen.

Zygomatikusreflex beiderseits fehlend.

Supraorbitalisreflex beiderseits prompt.

Antagonistischer Achillessehnenreflex nicht vorhanden.

Tibialisphänomen (Anspannung des Musc. tibial. antik., also ausgeprägte Dorsalflexion des Fusses, beim Heranziehen des Beines an den Rumpf) vorhanden, doch durch starken Gegendruck zu beseitigen.

Epikrise.

Wie aus obigen Ausführungen zur Evidenz hervorgeht, stimmen unsere beiden Fälle in den wichtigsten und prinzipiellen Punkten mit dem Friedreich-schen Krankheitsbilde durchaus überein.

Als erstes typisches Symptom haben wir die Entwickelung auf Grund hereditärer oder — auf unsere Fälle richtiger angewendet — familiärer Anlage: zwei Schwestern, die unter denselben Bedingungen und unter demselben Symptomenkomplex erkranken. In der Ascendenz, deren Kenntniss allerdings nur bis in die nächste Generation reicht, ist uns nichts bekannt, woraus wie bei den 6 ersten

Friedreich'schen, 2 Familien betreffenden Fällen auf exquisite Heredität geschlossen werden könnte, abgesehen von einer Konsanguinität der Eltern. Bei Friedreich waren 2 Familienväter starke Potatoren, die eine Mutter halbseitig gelähmt, die andere, geistig sehr niedrig stehend, sprach sogar die Überzeugung aus, dass wohl ihre sämtlichen Kinder im Rausch gezeugt worden seien; bei den späteren 3, einer dritten Familie angehörenden Fällen Friedreich's konnte ein derartiges Moment nicht nachgewiesen werden. Um so deutlicher ist bei uns das familiäre Moment. Aus der neueren Literatur sind mehrere durchaus reine Fälle bekannt, bei denen keine hereditäre Belastung konstatiert werden konnte, so dass wir nicht berechtigt sind, in dem vereinzelten Auftreten einen prinzipiellen Gegensatz zu den ausgesprochen hereditären Fällen zu sehen. Die Annahme, dass wie bei der Tabes dorsalis die Syphilis ätiologisch in betracht zu ziehen sei, ist als rein hypothetisch und durch keine positive Beobachtungsreihe gestützt von der Hand zu weisen.

Die von Friedreich geforderte Entstehung in der Pubertätszeit trifft zwar in unseren beiden Fällen zu, doch möchte ich diesen Faktor als zur richtigen Diagnosenstellung am wenigsten erforderlich bezeichnen, da gerade hierin die meisten Abweichungen von späteren Beobachtern konstatiert werden. So fällt der Beginn der Erkrankung bei den bekannten 11 klassischen Fällen Rütimeyer's — davon 8 aus der Familie Blattner, die anderen 3 aus der Familie

Kern — ohne Ausnahme in die Zeit vom 4. bis 7. Lebensjahre. Analog resultiert aus einer Zusammenstellung Soca's, dass von 76 Fällen zwei Drittel vor dem 14. Lebensjahr erkrankten. Niemals findet sich eine Entstehung nach der Pubertätszeit, so dass meines Erachtens die Fassung des an 2. Stelle geforderten Symptoms berechtigtermassen umgeändert werden müsste in „Entstehung bis zum Ende der Pubertätszeit" oder „Entstehung vor oder in der Pubertätszeit."

Die progressive Tendenz ist in beiden Fällen ganz besonders deutlich ausgesprochen, speziell bei der jüngeren Schwester Anna, so dass bei ihr nicht nur bei den typisch zu fordernden Krankheitserscheinungen ein überaus prägnanter Intensitätszuwachs im Lauf der Jahre sich dokumentiert, sondern noch andere Störungen in der zentralnervösen Sphäre hinzutreten: in der Sensibilität und der Blasen- und Mastdarmfunktion.

Die von uns festgesetzte Herabsetzung der Sensibilität, deren langes Erhaltenbleiben Friedreich postuliert, dürfte bei der langen Dauer — 20 Jahre — des Leidens weder Wunder nehmen, noch die Reinheit unserer Fälle trüben. Friedreich selbst berichtet in seinem II. Falle von einer erheblichen Herabsetzung der Sensibilität und — im VI. Falle — des Tastgefühls, Rütimeyer sogar in allen seinen Fällen, so dass dies wohl nur als Schlussglied in der Kette der pathologischen Veränderungen zu betrachten ist. Im gleichen Sinne ist die Thermhypästhesie zu deuten.

Auch die in dem einen unserer Fälle vorhandene, nach 18jährigem Bestand hinzugetretene, funktionelle Störung des Blasen- und Mastdarmschlusses, von der ich allerdings kein Analogon in der Literatur finden konnte, ist nur als neuer Beweis des weitesten Fortschrittes der Erkrankung aufzufassen und fügt sich dadurch ebenfalls harmonisch in das Gesammtbild ein.

Als weiteres Entwicklungsstadium aufzufassen ist dann zweifellos noch das anfallsweise Auftreten reissender Schmerzen, die in ein ganzes Bein ausstrahlen, wie es neben anderen parästhetischen Erscheinungen auch mehrfach von anderen Autoren bei hereditärer Ataxie beobachtet wurde.

Kopfschmerz beobachtete auch Friedreich vorübergehend in einzelnen seiner Fälle und deutete sie daher nur als eine in keinem Kausalnexus zur eigentlichen Krankheit stehende und mehr zufällig dazwischentretende Erscheinung. Demgegenüber berichtet Musso von ganz intensiven Kopfschmerzen, die öfters erst nach dem Eintritt der Ataxie einsetzten, also doch nicht als dem Grundleiden so ganz fremd angesehen werden konnten. Dieser Ansicht möchte ich mich in unserem Falle anschliessen.

Was die Reflexe betrifft, – und in Verbindung damit komme ich gleichzeitig mit einigen kurzen Worten auf die pathologisch-anatomische Seite unseres Themas zu sprechen, deren Vielgestaltigkeit in direktem Verhältniss steht zu der Zähigkeit, mit der die einzelnen Autoren ihre Ansicht vertreten — so ist ja das Fehlen einer ganzen Reihe derselben

zwanglos aus der Erkrankung des — ganz allgemein gesagt —Rückenmarkes herzuleiten. Speziell möchte ich auf das stark ausgeprägte Babinski'sche Phänomen hinweisen, umsomehr als dieser Reflex erst seit einigen Jahren entdeckt und, wie es wünschenswert wäre, bis jetzt noch nicht als gleichwertig mit anderen Reflexvorgängen anerkannt und der neurologischen Untersuchungsmethodik angegliedert worden ist. Dieser Reflex besteht bekanntlich in einer isolierten Dorsalflexion der grossen Zehe auf Reizung der Fusssohle, am besten an deren innerem Rand, wobei als durchschnittliches Reizmaass das Streichen mit dem Stiel des Hammers gilt. Auf Grund einer längeren Beobachtungsreihe hat Homburger den Schluss gezogen, dass das Vorhandensein des Babinski'schen Reflexes eine organische Läsion der Pyramidenbahn beweist, sein Fehlen eine solche nicht ausschliesst. Diese Schlussfolgerung stimmt sehr gut überein mit der von Rütimeyer in 2 Fällen gefundenen systematischen Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahnen. Als absolut sicheres anatomisches Substrat, weil bei allen Sektionsbefunden vorhanden, ist die hochgradige Entartung der Hinterstränge, vor allem der Goll'schen Stränge, anzusehen, eventuell nebst einer Atrophie des ganzen Rückenmarkes, speziell der Hinterhörner. Senator beobachtete in 3 Fällen eine besonders auffallende Atrophie des Kleinhirns, welche er unter der Annahme des Sitzes der Koordination im Kleinhirn als das ursächlich Wesentliche ansah und für das

Primäre hielt. Schultze hat dieser Auffassung sehr energisch widersprochen.

Die übrigen Theorien, einfache Atrophie von Rückenmark und Medulla oblongata mit auf Grund einer Entwickelungshemmung auftretenden Strangdegenerationen [Friedreich und Schultze], kombinierte Systemerkrankung [Kahler und Pick], primäre Gefässveränderungen mit anschliessender Atrophie und Sklerose des Kleinhirns [Blocq und Marinesco], primäre Erkrankung der Glia [Dejérine und Letulle] und endlich die Annahme einer Gliomatosis cerebrospinalis [Nolan] bedürfen meines Erachtens noch einer gesicherteren Grundlage, die nur durch Erhebung zahlreicher weiterer pathologisch-anatomischer Befunde gewonnen werden kann.

Da die Prognose durchaus schlecht ist und bei der langen Dauer des Bestehens der Krankheit auf ein nicht mehr allzu fernes Eintreten des Exitus gerechnet werden muss, so steht zu erwarten, dass in pathalogisch-anatomischer Hinsicht unsere beiden Fälle ihr Teil zur weiteren, noch durchaus nötigen Klärung beitragen werden.

Literatur.

Friedreich: Über degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge. Virchow's Archiv Band 26 und 27. 1863.

Friedreich: Über Ataxie mit besonderer Berücksichtigung der hereditären Formen. Virchow's Archiv Band 68. 1876.

Schultze: Zur Kenntnis der nach Einwirkung plötzlich erniedrigten Luftdrucks eintretenden Rückenmarksaffektionen nebst Bemerkungen über die sekundäre Degeneration. Virchow's Archiv Band 79. 1880.

Schultze: Über die Friedreich'sche Krankheit. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten Band XV, Heft 1. 1884.

Rütimeyer: Über hereditäre Ataxie. Virchow's Archiv Band 91. 1883.

Rütimeyer: Über hereditäre Ataxie. Ein Beitrag zu den primären kombinierten Systemerkrankungen des Rückenmarkes. Virchow's Archiv Band 110. 1887.

Seeligmüller: Hereditäre Ataxie mit Nystagmus. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten Band X, Heft 1. 1879.

Menzel: Beitrag zur Kenntnis der hereditären Ataxie und Kleinhirnatrophie. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten Band XXII, Heft 1. 1890.

Erb: Über hereditäre Ataxie. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten Band XXII, Heft 2. 1890.

Bechterew: Über den hypogastrischen Reflex. Neurologisches Centralblatt Nr. 14. 1901.

Homburger: Erfahrungen über den Babinskischen Reflex. Neurologisches Centralblatt Nr. 15. 1901.

Mohr: Zur Physiologie und Pathologie der Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten. Ärztliche Sachverständigen-Zeitung Nr. 10. 1901.

Leyden: Über akute Ataxie. Sonderabdruck aus der Zeitschrift für klinische Medizin Band XVIII, Heft 5 und 6.

Senator: Über hereditäre Ataxie (Friedreich'sche Krankheit). Berliner klinische Wochenschrift Nr. 21. 1893.

Senator: Über hereditäre Ataxie, zweiter Artikel. Berliner klinische Wochenschrift Nr. 28. 1894.

Ewald: Vorstellung eines Falles von Friedreich'scher Krankheit. Berliner klinische Wochenschrift Nr. 32. 1894.

Schultze: Erwiderung auf den zweiten Artikel von Senator über hereditäre Ataxie (Friedreich'sche Krankheit) Berliner klinische Wochenschrift Nr. 33. 1894.

Edinger: Friedreich'sche Krankheit. Eulenburg, Real-Encyclopädie 1895.

Erb: Handbuch der Krankheiten des Nervensystems I., 2. Hälfte. 1876.

Leyden: Klinik der Rückenmarkskrankheiten Band II.

Gowers: Handbuch der Nervenkrankheiten Band I. 1892.

Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten 1894.

Wagner: Über die Beziehungen der Bewegungsempfindung zur Ataxie bei Tabikern. Inaugural-Dissertation Berlin 1891.

Rosenstein: Über hereditäre Ataxie und verwandte Symptomenkomplexe. Inaugural-Dissertation, Königsberg 1897.

Ottersbach: Ein Fall von Friedreich'scher Krankheit. Inaugural-Dissertation, Bonn 1897.

Amouroux: Essai sur l'Étiologie et la Pathogénie de la Maladie de Friedreich. Thèse, Paris 1899.

Pritzsche: Fortgeschrittene Friedreich'sche Krankheit mit Idiotie bei zwei Geschwistern. Inaugural-Dissertation, Marburg 1901.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem verehrten Chef, Herrn Direktor Dr. Selle, für die Anregung zu dieser Arbeit sowie für die Überlassung der Fälle zur Publikation meinen ehrerbietigsten Dank auszusprechen.